

2 小児心筋疾患に関する臨床的研究

班 員	大国 真彦 (日 大)		
協同研究者	高尾 篤良 (東女子医大)	宮尾 益英 (徳 島 大)	
	泉 幸雄 (弘 前 大)	甲野 礼作 (国立予研)	
	小佐野 満 (慶 大)	岡田 了三 (順 天 大)	
	桜井 勇 (日大病理)	本田 恵 (九 大)	
	松尾 準雄 (国立小児)		

前年度に引き続き共同研究と各個研究が行われた。

共 同 研 究

A. 小児の特発性心筋症の全国集計

日大小児科	大 国	真 彦
京大小児科	森	忠 三
東女子医大心研	高 尾	篤 良
慶大小児科	小 佐 野	満
国立小児病院	松 尾	準 雄
日大小児科	関	一 郎

I. 研 究 課 題

小児の特発性心筋症の全国集計。

II. 研 究 目 的

本邦の小児における特発性心筋症の実態を把握しようとした。

III. 研 究 方 法

あらかじめ予備調査により小児心筋疾患患者数を調べて、全国19施設(図1)より個人票・心電図を送付・回収し診断・性別・家族内発症率・発症年齢・症状・臨床検査・心電図変化・死亡例について検討した。

今回は肥大型非閉塞性・肥大型閉塞性・うっ血型について報告する。

IV. 結 果

19施設より215例が集計され、その内訳は図2の如くであった。

i) 小児科領域にもかなり多くの特発性心筋症の患者がいることがわかり、更に肥大型非閉塞性心筋症が比較的少ない。(図2)

ii) 性別ではうっ血型心筋症を除いて男性に多い。(図2)

- iii) 家族内発症例は記載のあるもので、肥大型閉塞性心筋症に30例中13例(43%)と高い。(図3)
 - iv) 発症年齢はいずれも0才より認められた。(図3)
 - v) 肥大型心筋症では不定愁訴的であるが、うっ血型心筋症では心不全症状が認められ、無症例は少ない。(図4)
 - vi) 肥大型心筋症の中で、胸部レ線写真で心拡大のない例もある。
肥大型非閉塞性・うっ血型心筋症では心雑音のないものがある。(図5)
 - vii) 心エコー図はかなり多くの症例に実施されているが、カテーテル法・造影法・心生検は想像していたより低い様である。(図6)
- 小児における観血的検査法の実施困難性を意味するものと思われる。
- viii) 心電図検討では心肥大所見・各種の伝導障害や不整脈が認められた。(図7)

弘前大学小児科	国療愛媛病院
磐城共済病院	九州大学小児科
福井循環器センター	徳島大学小児科
東京女子医大心研	国立小児病院
日本大学小児科	都立豊島病院
東京大学小児科	神戸市民病院
都立府中病院	京都大学小児科
慶応大学小児科	東京女子医大第二病院
埼玉小児保健センター	昭和大学小児科
大阪府立成人病センター	

図1 協力施設

	HCM	HOCM	CCM
	心悸亢進	疲 勞	浮 腫
	疲 勞	心悸亢進	疲 勞
	呼吸困難	呼吸困難	呼吸困難
	胸部圧迫感	胸部圧迫感	心悸亢進
	不 整 脈	胸 痛	チアノーゼ
無症例	6	13	2
	(23%)	(33%)	(1%)

図4 小児特発性心筋症疾患別症状

	症例数	男女比	家族内発症例
HCM	22	14:8	5/19
HOCM	40	28:12	13/30
CCM	44	24:20	8/32
心内臓線維弾性症	32		
心筋炎	44		
不明心筋疾患	26		
不明例	7		

計 215
図2 小児特発性心筋症全国集計の内訳

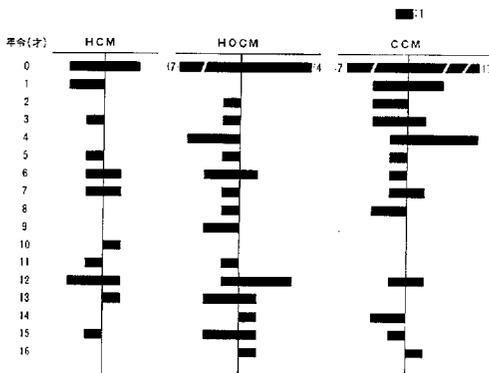


図3 小児特発性心筋症の疾患別発症年齢

	胸部レントゲン CTR	雑 音		
		収縮期	拡張期	なし
H C M	0.44~0.70(0.55)	11	4	5
H O C M	0.46~0.77(0.56)	25	8	0
C C M	0.54~0.74(0.65)	22	7	9

図5 小児特発性心筋症の検査(1)

	心エコー図	カテーテル法	造影法	心生検
H C M(22)	20	10	8	7
H O C M(40)	18	17	13	8
C C M(44)	23	15	9	8

図6 小児特発性心筋症の検査(2)

	QRS軸 (0~90°)	心 肥 大			脚ブロック		不 整 脈
		RVH	LVH	CVH	RBBB	LBBB	
HCM	61%	1	10	3	3	4	WPW 上室性頻拍
HOCM	79%	2	18	6	4	3	心室性期外収縮 WPW 上室性頻拍
CCM	61%	5	18	2	5	5	心室性期外収縮 上室性頻拍 WPW

図7 小児特発性心筋症の心電図(1)

ST・T・Q 波についても従来の報告と大差ないが、疾患別の特徴はとほしく肥大型閉塞性は ST 変化が中心であり、肥大型閉塞性では T 波の変化、うっ血では ST 変化、T 波の変化が多くの誘導にみられる傾向がある。

Q 波については各疾患とも出現率は同様であるが、消失例が異なる。(図 8)

ix) うっ血恒心筋症は他より死亡率が高く、16例中11例の平均死亡年齢は7才5ヵ月であった。(図9)

V. 考 察

現在まで小児科領域における特発性心筋症のまとまった報告はみられない。

今回の研究によりある程度の実情が把握できたと思われるが、原因・先天性要素や経過などについて症例を重ねるとともに、より詳細な検討が必要であろう。

	例数	急死例	剖検
H C M	6 / 22	?	4
H O C M	3 / 40	2	2
C C M	16 / 44	1	4

図 9 小児特発性心筋症の死亡例 結 語

1. 小児心筋疾患215例の全国集計を検討した。
2. CCM(44例)≒HOCM(40例)>HCM(23例)
3. 男女比はCCMを除き男性が多かった
4. 0才発症例 HCM 23% HOCM 28% CCM 39%
5. 家族内発症例 22% 33% 18%
6. 無症状発症例 27% " 33% 1%
7. 雑音のないもの 23% 0% 20%
8. C T R HCM HOCM 0.50以下あり、CCM 0.54以上
9. 心電図所見 CCM 最も変化が多い Q ST↓T flat
HCM Q ST↓T flat, negative
HOCM Q T negative
10. CCMは死亡率が高い

	S T			T			Q		
	上昇	下降	変化なし	平坦	逆転	異常なし	異常	例数	誘導部位
HCM (22)	aVR V2	V5 V6	6 (27%)	I aVL	I aVL V4 V5	8 (36%)	III aVF	9 (41%)	I aVR V1 V2 V5 V6
HOCM (38)	aVR V1 V2	II aVF V5 V6	17 (45%)	aVR V5 V6	III aVF V4	11 (29%)	III V1 V5 V6	20 (53%)	I aVR V1 V2 V5 V6
CCM (42)	V2 V5	II aVF V5 V6	16 (38%)	I III aVL aVF	II V3 V5	15 (36%)	III V1 V5	21 (50%)	I aVR V1 V2 V5 V6

図 8 小児特発性心筋症の心電図 (2)

B. 小児心筋障害心電図チェックリストの作成

小委員会により心電図チェックリストを作成し、心筋障害のスクリーニング、あるいは心電図の累計に便利ようにした。これは表のごとくである。

表 1 ECG 心筋障害チェックリスト

姓 名	生年月日	年 月 日	生 才 月 日	男 女
施設名	カルテ番号	記入者		
診 断	臨床・心カテ・剖検	ECG 記録日		

- 1 刺激伝導異常
 - 洞 房 (その他)
 - 房 室 () PR 時間 秒
 - 心室内 右脚 左脚前 後 QRS 時間 秒
- 2 興奮生成異常
 - 心房細動 粗動
 - 期外収縮 { 上室性 心室性 多源性 一源性
多発 稀発
 - 頻 拍 症 { 上室性 心室性
shortrun 持続性

- 3 低電位差
 - I ~ III 全誘導 <1 mV <0.5 mV
 - 胸部誘導 (○でかこむ) V1 V2 V3 V4 V5 V6
RS ≤ 1 mV
- 4 QRS 電気軸
- 5 異常 QRS
 - 異常 Q { 誘導部位 I II III aVR aVL aVF V1 V2
V3 V4 V5 V6 (○でかこむ)
 - RS { 深さ
幅
- 6 QT 時間 (QU) RR QTc
- 7 ST 異常
 - 誘導部位 I II III aVR aVL aVF
V1 V2 V3 V4 V5 V6
 - 上昇 (mV)
 - 下降 (mV)
- 8 T 異常
 - 誘導部位 I II III aVR aVL aVF
V1 V2 V3 V4 V5 V6
 - 性状
- 9 心室肥大
- 10 心房肥大
- 11 その他

↓ 検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用 ↓
論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります

. 研究課題

小児の特発性心筋症の全国集計。